

TEMA: Demencias. Las alteraciones del habla y/o lenguaje como inicio del proceso de deterioro cognitivo.

TESINA DE LICENCIATURA

CARRERA DE FONOAUDIOLOGÍA

UNIVERSIDAD DEL SALVADOR

FGA. Noemí B. Passadore

Profesora Asesora: Lic. María Martelli

Año: 2008

Prof. Lic. Noemí B. Passadore
20/11/08
Prof. Lic. María Martelli
8/03/08

Para el presente trabajo se utilizó la historia clínica del “Hospital Aeronáutico Central”; Servicio de Neurología.



USAL
UNIVERSIDAD
DEL SALVADOR

AGRADECIMIENTO

Agradezco la valiosa colaboración profesional y humana de la Licenciada María Martelli.



USAL
UNIVERSIDAD
DEL SALVADOR

INDICE

INDICE	3
PLANTEO DE OBJETIVOS HIPÓTESIS DE INVESTIGACIÓN	6
INTRODUCCIÓN	8
Envejecimiento de la Población	9
Más demencia a más edad	12
Envejecimiento Normal y Patológico	12
ENCUADRE TEÓRICO	14
ENVEJECIMIENTO	15
Teorías de la vejez	17
Anatomía y fisiología del envejecimiento	18
Envejecimiento y función cognitiva	20
DEMENCIA	30
Definición	30
Clasificación de Demencia	32
Diagnóstico de Subtipo: Demencia cortical, subcortical, de sustancia blanca o mixta.	35
Epidemiología de las demencias	36
La memoria desde el envejecimiento a la DTA	37
SÍNDROMES DEMENCIALES	44
ENFERMEDAD DE ALZHEIMER	44
Criterios diagnósticos	44
Fisiopatología	46
Clínica	50
Perfil Neuropsicológico	50
DEMENCIAS FRONTOTEMPORALES (DFT)	59
Enfermedad de Pick	60
Complejo ELA- Demencia (CED)	61
Asociación Pick-ELA	61
AFECTACION ROSTRAL: DEMENCIAS FRONTOTEMPORALES (R. Alberca)	62
DEMENCIA FRONTAL	63
Criterios diagnósticos	66
Cuadro clínico de las DFT y rendimiento neuropsicológico	70
ENFERMEDAD DE PARKINSON (EPa)	72
Perfil neuropsicológico	72
PATOLOGÍA: (J. Cummings)	73
Demencia con cuerpos de Lewy	74
Introducción	74
Epidemiología	74
Cuadro clínico	77
Estudio neuropsicológico	79
Diagnóstico diferencial	80
Tratamiento	82
Medidas no farmacológicas:	83
COREA DE HUNTINGTON	84
PARÁLISIS SUPRANUCLEAR PROGRESIVA (PSP)	85
O Enfermedad de Steele-Richardson-Olszewski	85
Alteraciones neuropsicológicas	85
DEMENCIA VASCULAR (DV)	85
Criterios diagnósticos	86

Demencia multiinfarto	89
Demencia en el Síndrome de Binswanger	90
Epidemiología DV	90
Riesgo de demencia después de un ACV.....	91
SÍNDROMES DEGENERATIVOS FOCALES	93
AFASIA PROGRESIVA PRIMARIA.....	93
Criterios de inclusión	94
Características clínicas.....	94
Evaluación Neuropsicológica	94
DISFASIA PRIMARIA PROGRESIVA (R. Alberca).....	96
DEMENCIA SEMÁNTICA. (R. Alberca)	101
Criterios diagnósticos según Grupos de Lund y Manchester 1998.....	104
Características clínicas.....	104
Perfil Neuropsicológico	104
DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES	106
LA AFECTACION CEREBRAL CAUDAL: DEMENCIAS DE COMIENZO OCCIPITOPARIETOTEMPORAL.....	106
A.- APRAXIA PRIMARIA PROGRESIVA.....	107
B.- ATROFIA CORTICAL POSTERIOR	109
LENGUAJE Y COMUNICACIÓN.....	114
Imágenes funcionales en Lenguaje y Comunicación.....	114
Localizaciones anatómicas.....	114
Lenguaje y Comunicación en la Enfermedad de Alzheimer.....	115
Naturaleza de las alteraciones lingüísticas en EA.....	116
Degeneración fronto temporal.	116
Demencia Semántica.....	116
Afasia progresiva no-fluente	117
Lenguaje y habla en Parkinson	117
LOS TRASTORNOS DEL COMPORTAMIENTO EN LAS DEMENCIAS	118
Abordaje de los trastornos del comportamiento en pacientes con demencia.....	118
METODOLOGÍA DIAGNÓSTICA DE LOS SÍNDROMES DEMENCIALES.....	121
Primer tiempo: hacia el diagnóstico sindromático.....	121
GLOBAL DETERIORATION SCALE (GDS, Reisberg y cols. 1982).....	123
FUNCTIONAL ASSESMENT STAGING (FAST, Reisberg y cols 1984, 1985).....	124
CLINICAL DEMENTIA RATING (CDR, HUGHES Y COLS., 1982).....	125
Segundo tiempo: Seguimiento longitudinal.....	131
PROGRAMAS DE ESTIMULACIÓN/ ENTRENAMIENTO COGNITIVO	133
TRATAMIENTO NO FARMACOLÓGICO EN DEMENCIAS	133
Estimulación cognitiva y métodos de entrenamiento mnésico en sujetos con Trastorno de Memoria Asociado a la Edad, "Olvidos benignos" y queja subjetiva de trastorno de memoria	135
Método de entrenamiento de la memoria (Israel, 1982)	136
Estimulación / entrenamiento cognitivo en Deterioro Cognitivo Leve	138
Programa de Psicoestimulación Integral -PPI- (Boada y Tárraga, 1990)	140
Programa de Estimulación Cognitiva Adesma (PECA)	142
Proyecto "Activemos la mente" (Peña-Casanova J. -Fundación la Caixa- Barcelona, 1999). 144	
Taller de Memoria (Boada M, Llorente A, Domemeh S. -Fundación ACE- España, 1997) 146	
Programa Grador (Franco, 1998).....	147
Entrenamiento cognitivo en evitar el error	147
MATERIALES Y METODOS	148
MATERIALES Y METODOS	149

PRESENTACIÓN DE CASOS CLÍNICOS:.....	149
Primer Caso.....	150
Segundo Caso.....	155
CONCLUSIONES:.....	160
BIBLIOGRAFÍA	164



USAL
UNIVERSIDAD
DEL SALVADOR

PLANTEO DE OBJETIVOS

HIPÓTESIS DE INVESTIGACIÓN



USAL
UNIVERSIDAD
DEL SALVADOR

OBJETIVOS

Los objetivos del presente trabajo son:

- Presentar diversas conceptualizaciones a cerca del envejecimiento cerebral, y los principales cuadros descriptos en torno al mismo.
- Citar los criterios diagnósticos que definen al Deterioro Cognitivo Leve, principales Síndromes Demenciales y Síndromes Degenerativos Focales; sus características y el desempeño en las diversas áreas cognitivas, como así también sus diagnósticos diferenciales.
- Detallar la metodología diagnóstica a seguir, incluyendo el screening inicial, la evaluación neuropsicológica sistematizada y los estudios complementarios.
- Recopilar los instrumentos actuales de evaluación neuropsicológica recomendados para éstas entidades, especialmente aquellos aplicables en nuestro país.
- Revisar algunas propuestas no farmacológicas de tratamiento.
- Presentación de 2 casos clínicos y comparación de sus resultados con el marco teórico.

HIPÓTESIS

Dentro de las enfermedades neurodegenerativas, es posible encontrar algunos cuadros que comienzan con trastornos del habla y/o del lenguaje, siendo el habla y/o lenguaje el área predominante de disfunción progresiva, al menos durante los dos primeros años del trastorno.

INTRODUCCIÓN



USAL
UNIVERSIDAD
DEL SALVADOR

Envejecimiento de la Población

La posibilidad de llegar a edades más avanzadas es un beneficio real, que se ha extendido a un mayor número de personas en el siglo que termina; pero esta posibilidad de hermosos horizontes se ve atacada por cuatro problemas cuya magnitud es difícil de anticipar: en primer término, aumenta el número de “mayores” y la proporción que los mismos representan en la familia humana, resultando en un envejecimiento de la pirámide poblacional; en segundo lugar, la demencia aumenta con la edad, y esta, junto a otros trastornos asociados al envejecimiento, causan un fuerte impacto en los sistemas de financiación de la salud; luego como tercer problema tenemos el hecho de que la edad aumenta los gastos de salud; por último, se agota el sistema previsional debido a la menor proporción de población activa que subvencione la jubilación de una cantidad creciente de retirados.

Aumenta el número de “mayores”

La población mundial envejece. La fertilidad continúa declinando en el mundo, y la esperanza de vida se prolonga, todo lo cual lleva al envejecimiento acelerado de la población mundial en la siguiente mitad del siglo con respecto a lo que venía ocurriendo hasta hace unos pocos años(1).

El fenómeno del envejecimiento, de mantenerse la tendencia actual, constituye una certeza: se espera una duplicación el número de personas mayores de 65 años para el 2050, al menos en

Estados Unidos(2); por lo tanto, los requerimientos futuros de este grupo etario son críticos.

La edad media ha aumentado a nivel mundial (ver cuadro 1), de 23,5 años en 1950 a 26,1 años en el 98’, y se proyecta que para el 2050 será de 37,8 años(1).

El 18,5% de la población será mayor de 65 años en Italia y Alemania para el 2003; lo mismo ocurrirá en Inglaterra para el 2016, y en Estados Unidos para el 2025; el

fenómeno ha sido designado como la “Floridarización” del mundo desarrollado (ver cuadro 2), debido a que actualmente, en el estado de Florida en Estados Unidos se da una de las mayores concentraciones de personas mayores del mundo, anticipo del destino próximo de la humanidad en cuanto a composición demográfica(3).

	1950	1998	2050
Mundial	23,3	26,1	37,8
Africa	18,7	18,3	30,7
Asia	21,9	25,6	39,3
Europa	29,2	37,1	47,4
Latinoamérica (+Caribe)	20,1	23,9	37,8
Norteamérica	29,8	30,7	39,3

UN Population Division / World Population Prospects

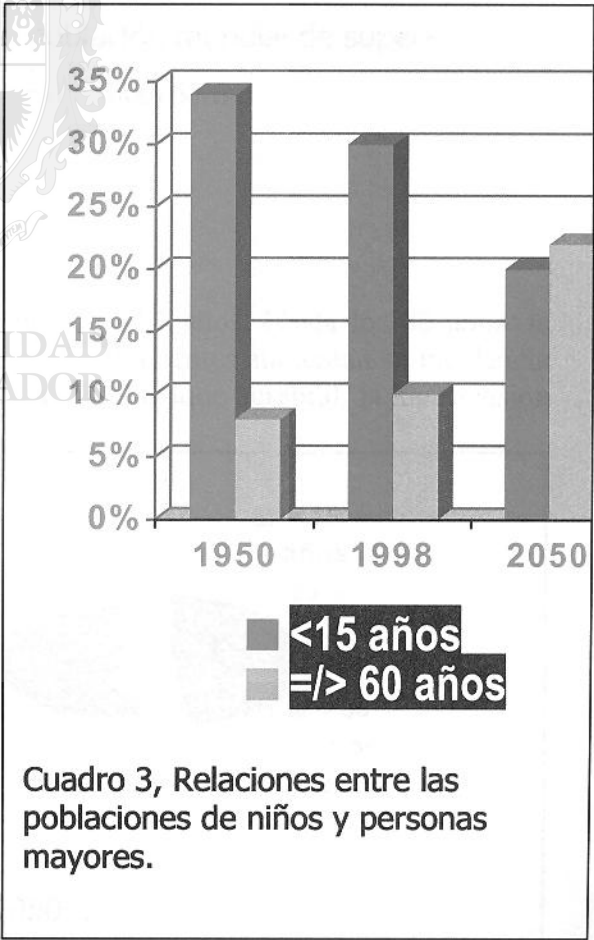
Cuadro 1, Edad Media Proyectada en tres períodos

Paralelamente, en los últimos cincuenta años hubo un notable descenso de la población infantil, el que será más marcado hacia el año 2050, lo que se considera producto de la así llamada "revolución sexual" y de las políticas antinatalistas implementadas en muchos países del mundo, hoy en revisión.

El envejecimiento progresivo ha venido siendo liderado por los países desarrollados, donde la población menor de 15 años en 1998 fue del 18,8%, y la de mayores de 60 del 19,9% (**ver cuadro 3**); en estos países el panorama para el 2050 es más preocupante, ya que se espera sólo un 15% de la población por debajo de los 15 años de edad, y un 33% por encima de los 60.

Italia	2003
Japón	2005
Alemania	2006
Inglaterra	2016
Francia	2016
Canadá	2021
EE UU	2023

Cuadro 2, año en que el 18,5% de la población será mayor de 65 años (OECD).



El siglo de los super-Seniors

Según las proyecciones de la ONU (ver cuadro 4), el aumento de la población super-senior será el más importante(3); la reducción de la mortalidad entre las personas mayores es uno de los factores que determina el aumento del número de ancianos en todo el mundo. El tema de la reducción de la mortalidad entre los muy mayores (80 años o más), es una de las cuestiones más llamativas del proceso de envejecimiento; varios estudios demostraron que la gente de más edad, luego de los 80, tiene menor probabilidad de morir que sus pares 10 años más jóvenes(4).

Evidentemente una conjunción de modificaciones del estilo de vida y del entorno social, como así también los desarrollos en medicina, llevan a una prolongación de la expectativa de vida al nacer, al menos en los países desarrollados y los emergentes; pero un punto preocupante en esta tendencia, es el hecho de que aumenta una población de ancianos que no posee descendencia, lo que pone en peligro su propia subsistencia futura, y la estabilidad del sistema fiscal y financiero(5).

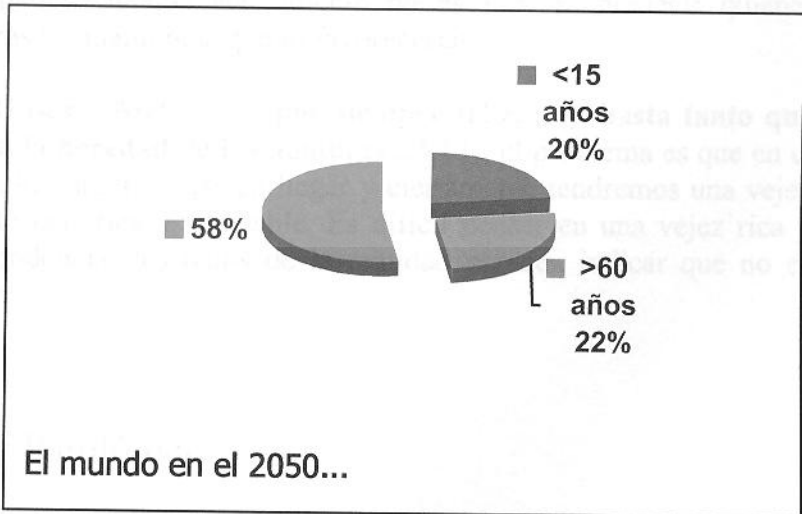
	1998	2050
65-84 años	400.0	1300.0
=/> 85 año	26.0	175.0
>100 años	0.13	2.2
(millones)		

Cuadro 4, población mundial de super-

Expectativas a los 80

La expectativa de vida al nacer en USA, para el 2050 será de 84,3 años. Hasta los 80 años, la mortalidad aumenta con la edad; de hecho las enfermedades más frecuentes aumentan su incidencia con el envejecimiento, tal es el caso de la enfermedad coronaria, el ataque cerebral, la hipertensión arterial, y el cáncer, entre otras.

A pesar de lo anterior, la mortalidad de los seres humanos desacelera luego de los 80 años de edad, hallazgo que ha sido confirmado en estudios con insectos, gusanos, y levaduras, en los cuales se observó también una desaceleración de la mortalidad con la edad. Los hechos van en contra de la teoría evolucionista ya que los caracteres que determinen la sobrevida luego de la vida reproductiva, no podrían ser seleccionados, ya que al no haber fertilidad, no podrían ser heredados a la descendencia como ventaja adaptativa (4).



Lo concreto es que la sobrevida por encima de los 80 años de edad se ha incrementado en la mayoría de los países, fundamentalmente debido a una disminución de la mortalidad en ese grupo etario(6).

Es interesante el hecho de que, al menos en los Estados Unidos, donde la expectativa de vida actual a los 80 años es ligeramente mayor que en otros países estudiados, los últimos cinco años de vida a los 70 son más costosos (\$6.457/año) que a los 100 años (\$1.800/año); los que sobreviven más, poseen una salud más robusta.

Un aspecto interesante de la sobrevida luego de los 80 es que se debe en su mayoría a factores no genéticos, relacionados a cuestiones socio-económicas, nutricionales, historia de enfermedades, etc; la esperanza de vida se hereda tan solo en un 20 a 25%, siendo el resto una característica propia del individuo(7). Aparentemente la posibilidad de una vida prolongada no se hereda, lo que no obsta que se han descubierto variaciones genéticas capaces de modificar la expectativa de vida debido a que predisponen a ciertas enfermedades; más aún, los experimentos en animales sugieren como una de las hipótesis más plausibles para explicar el envejecimiento, la modificación de la actividad en determinados genes, pero condicionada por factores del medio ambiente y no necesariamente programadas en la carga genética heredada.

Más demencia a más edad

La enfermedad de Alzheimer (EA), es un trastorno neurodegenerativo progresivo, caracterizada por el deterioro de las funciones mentales superiores (abstracción, memoria, etc.). Se pueden distinguir dos tipos de enfermedad de Alzheimer, una de comienzo temprano, rara y hereditaria, y otra de comienzo tardío, muy frecuente y asociada al envejecimiento; ambas poseen alteraciones genéticas que se encuentran en estudio, las que a su vez, en el caso de la enfermedad de comienzo tardío, se asociarían a otros trastornos relacionados con la edad(8). La EA es la principal forma de demencia, y se asocia al envejecimiento en la enorme mayoría de los casos, de manera que su prevalencia se duplica cada 5 años, siendo del 7 a 10% luego de los 65, y llegando a encontrarse en el 40% de los mayores de 80 años(9). A pesar de que el principal factor de riesgo para la demencia es una vida larga, esta enfermedad no parece ser una consecuencia inevitable del envejecimiento, según lo han demostrado estudios longitudinales recientes(10); parece posible un envejecimiento saludable con conservación de las funciones mentales, aunque actualmente no es posible predecir quienes envejecerán de este modo, ni son claras las maniobras que lo favorecerían.

Parecen ser verdad las palabras de Ulises a Areta: **“-Sé por siempre feliz, (...), hasta tanto que lleguen la vejez y la muerte que son la heredad de los hombres...”**(13); el problema es que en el siglo que comienza tanto una como otra tardarán más en llegar y ciertamente tendremos una vejez más larga, aunque no necesariamente más rica y saludable. Es difícil pensar en una vejez rica y saludable si no hay suficiente descendencia; los datos de la realidad parecen indicar que no es posible. Extraño fenómeno el hombre.

Envejecimiento Normal y Patológico

El deterioro de las funciones cognitivas es habitualmente atribuido al envejecimiento. Sin embargo, la enfermedad de Alzheimer (EA) y los cambios cognitivos asociados con el envejecimiento normal no son sinónimos. Debido a la combinación de una declinación genuina en la rapidez mental, ancianos normales completan tareas cognitivas con más lentitud pero igual eficacia

Cuando son comparados con grupos de personas de 30 años.

En pruebas que involucran el recuerdo inmediato de muchos items (siete o más palabras o números), los ancianos tienen un grado de aprendizaje más lento aunque el recuerdo, luego de cierta demora, no se afecta significativamente. El lenguaje declina muy poco con el envejecimiento pero el pensamiento abstracto se deteriora considerablemente; y la pérdida de memoria es también evidente.

El déficit en la velocidad mental que se observa en los ancianos normales cuando son examinados con pruebas cognitivas de laboratorio muchas veces no es evidente en la vida diaria debido a la compensación que realizan usando la experiencia acumulada.

El diagnóstico diferencial de los síndromes demenciales cobra cada vez mayor importancia. La Evaluación Neuropsicológica es uno de los instrumentos utilizados para arribar a un diagnóstico; no sólo colabora en la determinación del diagnóstico sindromático y topográfico, sino también etiológico junto al examen clínico, neurológico, estudios complementarios; además estudios que combinen técnicas modernas de neuroimágenes, genética, etc.

En el campo de la Fonoaudiología es necesario el conocimiento de las diversas funciones cognitivas y las patologías que las afectan para lograr una visión integral del paciente que asiste; describir las alteraciones del lenguaje y la comunicación en los cuadros demenciales, relacionando los patrones de déficit con las estructuras anatómicas afectadas; destacando los aspectos útiles para el diagnóstico y tratamiento.



USAL
UNIVERSIDAD
DEL SALVADOR

ENCUADRE TEÓRICO



USAL
UNIVERSIDAD
DEL SALVADOR

ENVEJECIMIENTO

El envejecer implica una disminución en la eficiencia funcional física y mental ostensible en varias áreas.

Se trata de un proceso natural de duración variable -pero característicamente homogéneo para cada especie- sobre el cual influyen múltiples factores condicionantes: propios del individuo (genéticos), ambientales, circunstanciales, etc. Este proceso de declinación pasiva está directamente relacionado con el paso del tiempo y consiste en un progresivo incremento de la vulnerabilidad y disminución de la viabilidad del organismo, asociados con una creciente dificultad en las posibilidades de adaptación y una mayor susceptibilidad de contraer enfermedades, los que eventualmente lo conducen a la muerte.

Las contingencias individuales pueden afectar la calidad del envejecimiento y anticipar o retrasar la muerte, pero en ningún caso condicionar la duración teórica de la vida.

Si bien puede decirse que un individuo es tan “viejo” como años ha vivido, la edad cronológica no es una medida directa de la condición psicofísica del ser humano. El sujeto envejece de acuerdo a cómo va viviendo, lo que depende de variables socioculturales, económicas, individuales, etc. Son estas condiciones las que pueden ser intervenidas para mejorar la calidad de vida de las personas mayores.

En el ser humano este proceso es dividido arbitrariamente en tres etapas:

- 65/74 años: mayores-jóvenes
- 75/84 años: mayores-adultos o mayores-mayores
- >85 años: muy mayores

En la actualidad se puede distinguir en el hombre dos formas de envejecimiento, según Ollari:

1) Envejecimiento exitoso o “puro”= primario o intrínseco

En éste se registran cambios debidos exclusivamente al proceso de envejecimiento, no complicado por daño atribuible al medio, estilo de vida o enfermedad. Estaría genéticamente programado y se expresaría mediante la longevidad celular.

Estos individuos permanecen libres de comorbilidades, y responden al término de vida máximo teórico calculado para la especie.

2) Envejecimiento usual, promedio o típico = secundario

Incluye cambios causados por los efectos combinados del proceso de envejecimiento y de factores adversos relacionados con el medio, el estilo de vida y la ocurrencia de enfermedades. Estos individuos pueden presentar distintas enfermedades- no dementizantes- de prevalencia creciente con el avance de la edad: se acepta que el 70% de las mujeres y el 53% de los hombres mayores de 80 años presentan dos o más patologías.

La gran variabilidad en el promedio de vida en los individuos de una especie se explica por este proceso.

Figini H. cita tres maneras de envejecer, de acuerdo a las características biológicas, individuales, sociales y materiales de cada individuo:

1) Envejecimiento exitoso

Representa el extremo óptimo de funcionalidad, en el que las alteraciones neurales y de demás sistemas del organismo muestran muy pocas diferencias con la población adulta normal.

2) Envejecimiento con enfermedad

Se ubica en el extremo opuesto al anterior. Producido por la acumulación de sobrecargas, mal uso corporal, o la secuela de defectos nutricionales, afectaciones o injurias padecidas desde el nacimiento. Otros autores lo llaman "patológico", caracterizándolo por apartarse de los cambios psicofísicos y conductuales esperables (= E. Normal).

3) Envejecimiento "normal"

En posición intermedia, al que pertenece el grupo más numeroso de personas. Presenta una variable combinación de funciones disminuidas, aunque de carácter tal que no permite considerarlas enfermedad.

Los límites entre cada categoría pueden ser inciertos, y discutibles. Hoy en día, no existe acuerdo entre todos los investigadores acerca de si el envejecer normal sería el que caracteriza al grupo más numeroso o aquel que muestra menos defectos.

El concepto de salud en el anciano

Al igual que las otras etapas de la vida el envejecimiento también está signado por una mayor prevalencia de ciertas enfermedades que le son características: las patologías del envejecimiento. Estas, pueden ser prevenidas y eventualmente tratadas, impidiendo en el mejor de los casos que se manifiesten o, disminuyendo su impacto sobre la salud y la calidad de vida de quienes las padecen.

La salud en el anciano se podría definir entonces por un adecuado desempeño social y por la ausencia de determinadas enfermedades. Así, cualquiera que fueren los cambios apreciables en las esferas cognitiva, conductual y/o física, éstos no deberán afectar funcionalmente al sujeto al punto de comprometer su inserción familiar, social y laboral.

El objetivo prioritario en las personas mayores es la conservación de su autonomía y su estilo de vida y la compensación de su declinación sin menoscabo de su autoestima.

Estudios recientes indican que el incremento en la Expectativa de Vida no siempre significa más salud, sino simplemente más años de enfermedad y dependencia. Como la determinación de la E.V. es de escaso valor para evaluar la calidad de años vividos, se han comenzado a investigar parámetros como la Expectativa de Vida Libre de Discapacidad y la Expectativa de Salud entre otros.

Envejecimiento poblacional

La práctica corriente de considerar la edad de 65 años como punto de corte para el comienzo de la vejez tuvo su origen en Alemania en 1880, cuando a los individuos que superaban esa marca se les otorgaban beneficios sociales de retiro.

En la actualidad esa edad deberá ser incrementada en función del aumento de la expectativa de vida y del progresivo incremento del número de personas mayores en el mundo.

Las proyecciones para los próximos 25 años anticipan una expectativa de vida cercana a los 110-120 años, lo que implicaría 55+/- 5 años de vida económicamente improductiva y dependiente de los sistemas de Salud Pública o de Seguridad Social.